Universitäts-Augenklinik Berlin
(Direktor: Prof. Dr. Löhlein)

Ein Fall von Retinitis punctata albescens

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

MARGOT LEWIN

Berlin

31. Mai 1937

Berlin, Buchdruckerei R. Scherk

94

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Siebeck

Referent: Prof. Dr. Löhlein

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Unter dem Namen Retinitis punctata albescens verstehen wir ein Krankheitsbild, das zum ersten Mal im Jahre 1882 von Mooren beschrieben wurde. Mooren schildert einen Fall, von ihm 1868 zuerst untersucht. Es handelte sich um einen etwa 40jährigen Patienten. Die Sehschärfe betrug 1/10, das Gesichtsfeld war normal. Der Augenhintergrund war besät mit punktförmigen mattweißen Fleckchen, die von Mooren mit Cholestearinkristallen verglichen wurden. Die relativ dünnen Netzhautgefäße waren nirgends von den Pünktchen bedeckt. Die Papille war grau und unscharf. Der Farbton der Retina ließ Mooren an einen vielleicht vorangegangenen Entzündungsprozeß denken. Der Zustand blieb lange Jahre stationär.

Kurze Zeit darauf veröffentlichte Kuhnt einen Fall mit ganz ähnlichem Hintergrundsbefund. Dieser war aber wohl anderer Art, denn die Fleckchen verschwanden nach einigen Wochen vollständig.

Die erste nähere Erkenntnis des seltenen Leidens verdanken wir Fuchs, der in einem Vortrag in Heidelberg 1893 das Krankheitsbild enger abgrenzte. Er gliederte die Retinitis punctata albescens in die Gruppe der chronischen Netzhautdegenerationen ein und weist auf ihre Ähnlichkeit, beziehungsweise ihre Unterschiede von der Retinitis pigmentosa hin.

Im Jahre 1906 stellte Gradle drei verschiedene Formen der Retinitis punctata albescens auf. Zu der ersten Form zählt er die Fälle, bei denen eine mäßige Zahl von Flecken in der Umgebung der Papille auftritt, die nach Gaben von Jod wieder verschwinden. Der Visus ist nicht oder nur vorübergehend gestört. Zu der zweiten Form rechnet er die Fälle, die bei herabgesetztem Visus oder zentralem Skotom häufig mit Neuritis optica, Blutungen oder Exsudaten in der Retina einhergehen. Erst in seiner dritten Form finden wir die Fälle, die wir heute, und die auch schon Fuchs vor ihm unter Ret. punct. alb. verstand.

Nach dem Verlauf und den subjektiven Symptomen können wir zwei Gruppen unterscheiden (L a u b e r), nämlich: 1. die Fälle, die stationär bleiben, wohl Hemeralopie aufweisen, aber bei denen Visus und Gesichtsfeld normal oder fast normal sind, und 2. die Fälle, die progressiv verlaufen und schließlich zu Atrophie der Retina führen. Lauber schlägt vor, die ersten Fälle als „Fundus albipunctatus cum Hemeralopia congenita" zu bezeichnen und den Namen der eigentlichen Ret. punct. alb. für die zweite Gruppe zu reservieren.

Bei der heute in unserem Sinne echten Ret. punct. alb. handelt es sich um ein Krankheitsbild, das zu der großen Gruppe der tapetoretinalen Degenerationen gehört, gleich der Retinitis pigmentosa oder besser der Pigmentdegeneration der Netzhaut.

Beide Krankheitsbilder ähneln sich in vielen Symptomen, besonders den subjektiven. Zu unterscheiden sind sie sofort mit dem Augenspiegel, da ja eben der typische Pigmentbefund bei der Ret. punct. alb. fehlt.

Nicht immer ganz so leicht auseinanderzuhalten sind die Ret. pigmentosa sine pigmento und die Ret. punct. alb..

Das Gemeinsame der drei Erkrankungen ist Folgendes:
Die Patienten stehen fast immer in jugendlichem Alter.
Die Erkrankungen treten immer, mit verschwindend wenigen Ausnahmen, doppelseitig auf.
Der Visus ist stark beeinträchtigt.
Das Gesichtsfeld ist eingeengt.
Hemeralopie ist vorhanden.
Die Erkrankungen treten familiär und erblich auf, besonders häufig bei Kindern blutsverwandter Eltern.

Für die Unterscheidung der Ret. punct. alb. von der Ret. pigmentosa ist natürlich ohne weiteres der Hintergrundsbefund ausschlaggebend, der uns eben die Pigmentierung vermissen läßt. Abgesehen davon sind die Erscheinungen am Fundus recht ähnliche. Deswegen kann die Unterscheidung von der Ret. pigmentosa sine pigmento manchmal schwierig sein.

Bei allen drei Erkrankungen findet man eine Abblassung der Papille bis zur wachsbleichen Verfärbung und Verengerung der Gefäße, besonders der Arterien. Das Gefäßnetz der Chorioidea ist meist ziemlich deutlich sichtbar, und die Chorioidealgefäße zeigen, hauptsächlich bei der Ret. punct. alb., manchmal eine Sklerosierung.

Der typische Befund für die Ret. punct. alb. ist nun das Auftreten von weißen rundlichen Fleckchen, die nicht wie das Pigment bei der Ret. pigmentosa, gürtelförmig angeordnet sind, sondern im Gegenteil am dichtesten im Zentrum, in der Nachbarschaft von Macula und Papille liegen. Charakteristisch für die Ret. punct. alb. ist nun, daß die kleinen hellen Herde in den tiefsten Netzhautschichten oder vielleicht sogar in der Glashaut sitzen. Zum ersten Mal betont wurde diese Feststellung von Diem (1914) und Fleischer (1914).

Viele Autoren betonen die Schwierigkeit der Differentialdiagnose zwischen unserer Erkrankung und den Drusen der Glaslamelle.

Die Fleckchen können einzeln liegen oder konfluieren, ihre Größe ist verschieden, von Fall zu Fall wechselnd. Aber auch an demselben Auge treten ganz verschieden große Herde auf. Von manchen Beobachtern werden sie für kugelig prominent gehalten (Takayasu), von anderen werden sie als Dellen angesehen (Lauber). Manchmal finden wir auch kleine Pigmentflecke oder Pigmentklümpchen zwischen den weißen Herden. Wegen dieses Befundes glauben viele Autoren, die Ret. punct. alb. nicht von dem Krankheitsbild der Ret. pigmentosa abtrennen zu können, sondern sie als Erscheinungsform derselben Krankheit auffassen zu müssen. Beide Bilder können auch ineinander übergehen (s. Fälle von Nettleship, Scotti, Henderson). Ebenso ist man sich nicht klar, ob die Ret. pigmentosa sine pigmento als selbständiges Krankheitsbild zu nehmen ist, oder nicht vielmehr nur ein Frühstadium der Ret. pigmentosa darstellt. Sicher ist, daß das Anfangsstadium der Ret. pigmentosa vor der Entwicklung der Pigmentzone eine Ret. pigmentosa sine pigmento ist. Man wird also als Ret. pigmentosa sine pigmento nur diejenigen Fälle bezeichnen können, bei denen sich trotz typischer Symptome auch nach jahrelanger Beobachtung keine Pigmentierung gezeigt hat (s. Fall von Nettleship). Wenigstens müssen die Symptome schon Jahre bestehen, wenn auch keine ärztliche Untersuchung stattgefunden hat. Zeigt dann der Fundus keine Pigmentierung, so kann man die Diagnose Ret. pigmentosa sine pigmento stellen. Andernfalls besteht immer die Möglichkeit, daß es sich um eine beginnende typische Ret. pigmentosa handelt (s. Nettleship).

Das gleichzeitige Vorkommen von Ret. punct. alb. und Ret. pigmentosa wurde von Pillat 1930 an zwei Fällen beschrie-

ben. Er betont, daß die weißen Herde weit hinter den Retinagefäßen auf der Chorioidea lagen, das Pigment teilweise aber die Retinagefäße überdeckte. Gleichzeitig bestand Atrophie der Choriocapillaris.

Das gleichzeitige Vorkommen von Ret. punct. alb. und Ret. pigmentosa sine pigmento beschreibt Diem 1914. Um die Macula lag eine Zone von hellen Fleckchen in den tiefen Retinaschichten. In der Peripherie lagen größere gelblich-weiße Herde und zwischen ihnen einige verästelte Pigmentstriche in den vorderen Retinaschichten.

Die Zusammengehörigkeit der drei Krankheitsbilder beweist auch das Vorkommen derselben bei verschiedenen Familienmitgliedern, von denen das eine an Ret. punct. alb., das andere an Ret. pigmentosa oder Ret. pigmentosa sine pigmento leidet (Diem, 2 Fälle von Milner).

Auch was den Vererbungsmodus betrifft, erkennt man die Gleichartigkeit der Erkrankungen an (Franceschetti). Genaue Beobachtungen liegen darüber allerdings nur bei der Ret. pigmentosa vor. Sie ist eine der Krankheiten, deren Erblichkeit man schon früh erkannt hat. Schon im Jahre 1744 berichtet Ovelgün eine derartige Beobachtung. Sicher verwertbare Mitteilungen liegen aber erst aus der Zeit nach Einführung des Augenspiegels vor. 1858 berichten Donders und v. Graefe darüber, und 1861 stellte Liebreich zum ersten Male das häufige Auftreten der Erkrankung bei Kindern blutsverwandter Eltern fest. Die ersten großen Stammbäume ganzer Familien veröffentlichten Nettleship 1908 und Usher 1914. Im Jahre 1922 erschien eine große Zusammenstellung aller in der Literatur veröffentlichten Mitteilungen über die Erblichkeit der Ret. pigmentosa von Julia Bell in Pearson's Treasury of Human Inheritance.

Die Krankheit vererbt sich am häufigsten recessiv, (nach Bell in 27,2 %), dafür spricht das häufige Auftreten bei Geschwistern und die Konsanguinität in der Ascendenz. In seltenen Fällen (3—4 %) erfolgt die Vererbung dominant, wir sehen dann die Erkrankung mehrere Generationen direkt hintereinander betreffen. Siegheim berichtet einen Stammbaum mit vier, Nettleship einen mit sechs Geschlechterfolgen.

Die Gefährdung der Nachkommenschaft ist eine recht erhebliche, wenn ein Elternteil an Ret. pigmentosa oder einer verwandten Krankheit leidet. In das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses ist also die Ret. pigmentosa als eine

der Krankheiten aufgenommen, bei denen Sterilisation verlangt wird.

Was nun die Pathogenese der progressiven Netzhautdegenerationen betrifft, so kann man sagen, daß sie alle wohl auf einer primären Schädigung des nervösen Gewebes beruhen. An Stelle des zerstörten Gewebes treten Wucherungen der Glia oder des Pigmentepithels. Daher sehen wir alle Farben von weiß bis schwarz im ophthalmoskopischen Bilde entstehen. Man war eine Zeitlang der Ansicht, daß das Primäre bei diesen Erkrankungen eine Schädigung oder Zerstörung der Chorioca-pillaris oder der Glashaut sei. Dies ist jedoch nicht der Fall, denn nach Untersuchungen von Stock und von Suganuma kann die Chorioidea ganz intakt gefunden werden. Die Netzhautgefäße jedoch sind nicht normal. Sie zeigen eine Verdickung der Wandung und dadurch starke Einengung ihres Lumens. Welche der beiden Erscheinungen, die der Schädigung des Gefäßsystems oder die der Neuroepithelien das Primäre ist, darüber gehen die Ansichten auseinander.

Eine pathologisch-anatomische Untersuchung der Ret. punct. alb. liegt bis jetzt nicht vor. Milner berichtet allerdings über eine Untersuchung von Pascheff, doch erscheint es nach dem Befund mehr als zweifelhaft, ob es sich wirklich um ein von Ret. punct. alb. befallenes Auge gehandelt hat. Es wurde nämlich festgestellt, daß die Erkrankung Ödem der Netzhaut und entzündliche Veränderungen der äußeren Netzhautschichten verursacht hatte.

Bedeutungsvoll ist vielleicht für das Entstehen der progressiven Netzhautentartungen mit oder ohne Pigment der individuell verschiedene Pigmentreichtum. Es ist kaum anzunehmen, daß sehr pigmentarme Personen an einer Ret. pigm. erkranken werden.

Milner schildert in seiner Arbeit vier Patienten. Die ersten beiden sind Mutter und Tochter. Die Mutter hat dunkles Haar und dunkle Irides. Bei ihr besteht eine typische Ret. pigmentosa. Die Tochter, die hellblond ist, hat eine Ret. punct. alb. Der dritte und vierte Fall zeigt ein Geschwisterpaar, von denen eines, braunhaarig, eine Ret. pigmentosa, das andere, blond, eine Ret. punct. alb. aufweist (s. Tabelle, Fall 22 u. 23). Milner kann sich an keinen Fall von Ret. pigmentosa bei pigmentarmen Personen erinnern. Wohl kommt aber Ret. punct. alb. bei pigmentreichen Personen vor, so z. B. in unserem Fall.

Es handelt sich um eine jetzt 30jährige Patientin. Sie suchte die Klinik zum ersten Mal im Jahre 1928 auf. Die Familienanamnese zeigt keine Besonderheiten. Die Eltern der Patientin waren nicht blutsverwandt. Angeblich haben Eltern und Geschwister normales Sehvermögen. Es war leider nicht möglich, einen der Angehörigen der Patientin zu untersuchen.

Eigene Anamnese: Als Kind Masern, im Jahre 1928 Mastitis nach Entbindung.

Seit dem 10. Lebensjahr zunehmende Verschlechterung des Sehvermögens. Die Patientin hat auch als Kind in der Dämmerung immer besonders schlecht gesehen. Mit 23 Jahren kommt sie zum ersten Mal in die Klinik, da die Sehschärfe in der letzten Zeit besonders stark abgenommen hat.

Untersuchung 1928:

Sehschärfe: Re 1/20, Li 1/25.

Gesichtsfelder konzentrisch eingeengt.

Augen äußerlich reizlos. Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz.

Hornhaut und Linse klar.

Im Glaskörper kleinste, fast glitzernde Einlagerungen, nicht entzündlicher Art.

Über dem ganzen Fundus massenhaft gelbliche Herdchen.

Pigmentverschiebungen in der Foveagegend. Papillen blaß. Atrophische Exkavation.

Die interne und neurologische Untersuchung ergaben keinen pathologischen Befund. Wa — R. negativ. Liquoruntersuchung normal.

Jetzige Untersuchung: 15. 8. 1935.

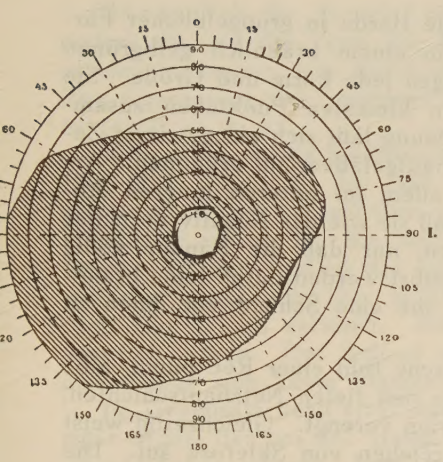
In der Zwischenzeit (seit 1928) langsame weitere Sehverschlechterung. Manchmal klagt die Patientin über Kopfschmerzen.

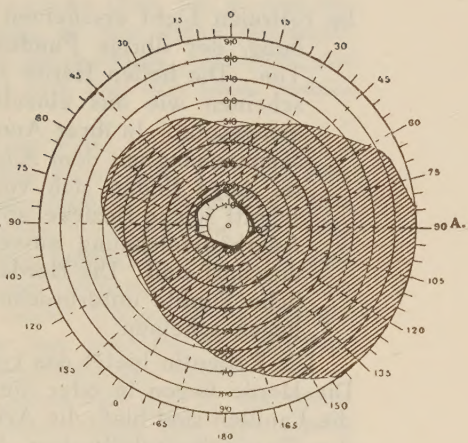
Die interne und neurologische Untersuchung ergeben keinen pathologischen Befund. Wa — R. negativ.

Blutbild: 73 % Hb., 4 560 000 Erythrocyten, Färbe-Index 0,8. 10 000 Leukocyten (63 % Segmentk., 10 % Eosinophile, 1 % Basophile, 25 % Lymphoc., 1 % Monoc.)

Sehschärfe: Re 0,5/24, Li 0,3/24, Gläser bessern nicht.

Gesichtsfeld: re auf 10—15°, li auf 10° eingeengt. Die Farben Blau und Grün werden nicht erkannt, Rot nur noch zentral.





Augenbefund: Re/Li vorderer Abschnitt normal. Pupillen bds. gleich, rund, reagieren prompt und ergiebig auf Licht und Konvergenz.

Linse: in der hinteren Rinde einige grünlich und rötlich aufleuchtende feinste Cholestearinpünktchen.

Glaskörper: Opazität gröber, als dem Alter entspricht. Einige feine braunglitzernde punktförmige Einlagerungen. Fundus: Beiderseits fast gleich. Papillen exkaviert, li mehr als re, nasal unscharf begrenzt. Temporaler Abschnitt sehr blaß. Die Arterien, namentlich die kleineren, sind stark verengt, fast obliteriert, das feine nasal liegende Kapillarsystem führt noch Blut. Die Venen haben fast normale Weite und Füllung.

Gewöhnliche Beleuchtung: Der ganze Fundus ist durchsetzt von weiß-gelblichen, z. T. gelb-bräunlichen Fleckchen, die unscharf begrenzt sind. Die Netzhautgefäße ziehen über die Herde hinweg, die kleinen und mittleren Aderhautgefäße scheinen in derselben Schicht wie die Herde zu liegen. Das Pigmentepithel ist gut durchsichtig. Am ganzen Fundus sind nirgends Pigmentwucherungen sichtbar. Die großen Aderhautgefäße erscheinen als gefleckte Bänder, deren Ränder unscharf sind. Zwischen ihnen und dem dunkleren Ton der Intervaskularbezirke verlaufen helle, verschwommene Konturen. Man hat den Eindruck, als ob das Lumen verengt wäre. Der Foveabezirk zeigt einen grünlich schimmernden, sehnenartigen Glanz.

Im rotfreien Licht erscheinen die Herde in grüngelblicher Färbung, der übrige Fundus in einem bräunlich gelbgrünen Ton. Die hellen Herde zeigen jede Form und Größe. Sie scheinen wie aus einzelnen kleinsten Pünktchen zusammengesetzt. In ihrer Anordnung läßt sich ein gewisser Zusammenhang mit dem Aderhautgefäßverlauf erkennen. Am re. Auge finden sich vor allem im unteren inneren Abschnitt solche Bezirke, so daß sie wie das Negativ normaler Aderhautzeichnung aussehen, nur daß die Ränder völlig unscharf sind. Die Herde selbst werden durch feine bräunliche Punkte unterbrochen, die eine Schicht vor ihnen zu liegen scheinen.

Die Patientin bietet das typische Bild einer Ret. punct. alb.. Die Herde liegen in oder hinter den tiefen Netzhautschichten, die Papillen sind blaß, die Arterien verengt. Gleichzeitig weist das Chorioidealgefäßsystem Anzeichen von Sklerose auf. Die Gesichtsfelder sind maximal konzentrisch eingeengt. Hemeralopie ist vorhanden.

All dieses sind Symptome, die wir bei der Ret. punct. alb. zu sehen gewohnt sind.

Wenn man die Literatur der letzten Jahre über Ret. punct. alb. durchsieht, so findet man ziemlich viele veröffentlichte Fälle, mehr, als man bei der großen Seltenheit des Leidens erwarten sollte. Es fragt sich nun, ob alle diese Fälle bei genauer Prüfung der Kritik standhalten.

Die letzte große Zusammenstellung aller Fälle von Ret. punct. alb. stammt von Lauber 1910. Im Jahre 1929 hat zwar Scotti noch einmal eine große Übersicht gegeben, doch sind die Angaben nicht sehr ausführlich und für uns auch durch die italienische Sprache schwer zu beurteilen. Ich habe deshalb sämtliche Fälle seit 1910 auf beifolgender Tabelle zusammengestellt. Es ist daraus ersichtlich, daß es sich meistens um Jugendliche handelt, und daß bei fast allen Fällen Hemeralopie auftritt. Verhältnismäßig selten finden wir Blutsverwandtschaft der Eltern, allerdings fehlen bei vielen Autoren überhaupt die Angaben darüber. Ähnlich steht es mit den Angaben über das familiäre Auftreten des Leidens und über die Farbempfindungen der Patienten. Übereinstimmend sehen wir bei fast allen Fällen die Einengung des Gesichtsfeldes.

Bei den beiden Fällen von Tyson (Tab. Nr. 1 u. 2) finden wir die typische Schilderung des Augenhintergrundbefundes ohne sonstige nähere Angaben.

Diem (Tab. Nr. 3) und Fleischer (Tab. Nr. 4) sind die ersten, die auf die Lage der Herde in den tiefen Netzhautpartien hindeuten, was durch das gleichzeitige Auftreten von Ret. pigmentosa sine pigmento bei dem Fall von Diem bedeutungsvoll ist (s. o.).

Wesentlich ist die Schilderung der Fälle von Nettleship 1914 (Tab. Nr. 5—7), der fünf Fälle beschreibt, drei mit Ret. punct. alb. und zwei mit Ret. pigmentosa sine pigmento. Das Wichtigste daran ist die mehrfache Untersuchung der Patienten, die den Verlauf des Leidens aufdeckt. Der erste Fall von Ret. punct. alb. (Nr. 5) ist eine 19jährige Frau, die den typischen Befund aufweist. Die zweite Untersuchung erfolgte nach 27 Jahren. Der Befund war fast unverändert, insbesondere haben sich keine Pigmentverschiebungen ergeben.

Im Gegensatz dazu steht der zweite Fall (Nr. 6), ein 39jähriger Mann, der bei der ersten Untersuchung eine Ret. punct. alb. zu haben scheint. Nach 8 Jahren sind jedoch die weißen Flecke verschwunden, und es treten dafür vereinzelte, knochenkörperchen-förmige Pigmentierungen auf. Es scheint sich also eine Ret. pigmentosa zu entwickeln, und man kann vielleicht den weiß-getüpfelten Fundus als Frühstadium einer echten Pigmentosa betrachten.

Beim dritten Fall (Nr. 7) liegt leider nur eine Untersuchung vor.

Der vierte Fall (Ret. pigmentosa sine pigmento) zeigt bei der ersten Untersuchung (Patient 7jährig) einen fast normal erscheinenden Fundus mit Verengerung der Gefäße und bei der zweiten Untersuchung nach 25 Jahren eine typische Ret. pigmentosa. Also wohl auch nur ein Frühstadium der Pigmentosa.

Der fünfte und letzte Fall von Nettleship ist ein bei der ersten Beobachtung 32jähriger Mann. Visus und Gesichtsfeld sind normal. Der Hintergrund zeigt einige grauweißliche Flecke im Zentrum und Unregelmäßigkeiten des Pigmentepithels in der Peripherie. Zweite Untersuchung nach 14 Jahren: Der Visus ist stark gesunken, das Gesichtsfeld zeigt das für die Ret. pigmentosa typische Ringskotom. Der Fundus zeigt jedoch nur einige ganz kleine Pigmentflecken nasal, im übrigen nur eine Granulierung des Pigmentepithels. Wir haben hier also eine echte Ret. pigmentosa sine pigmento vor uns, denn die zweite Untersuchung beweist, daß es trotz jahrelangen Fortschreitens der Erkrankung nicht zur Pigmentierung gekommen ist.

Der Fall von Wölfflin (Tab. Nr. 8) ist insofern interessant, als es sich diesmal nicht um einen jugendlichen Pa-

tienten handelt, sondern um einen 60jährigen Mann. Der Befund wurde anläßlich einer Hornhautverletzung zufällig erhoben. Der Patient war damals 56 Jahre alt. Es bestand keine Hemeralopie. Wohl entwickelte sich diese im Laufe der vier Jahre, aber immerhin ist dieser einer der Fälle, bei denen die Hemeralopie nicht der Entstehung der weißen Fleckchen voraufging. Für gewöhnlich ist die Hemeralopie das erste Symptom, das wir auch schon antreffen, wenn der Fundus noch völlig intakt erscheint. Die Fleckchen sind in diesem Falle besonders in ihren Randpartien hellglitzernd wie Kristalle, und Wölfflin glaubt auch, daß es sich um Cholestearin oder kohlensauren Kalk handeln könne.

Nach Wölfflin stellen die Herde nicht eine Erscheinung der Atrophie dar, sondern eher das Produkt einer chronischen Entzündung. Er betont die Ähnlichkeit, die sie mit den Drusen der Glaslamelle haben. Überlagert sind sie von feinem spinnweb-förmigem Pigment, das genau auf das Areal der Herdchen beschränkt ist. In der Peripherie sind einige schollige Pigmentwucherungen sichtbar. Wölfflin denkt an einen Zusammenhang, wenn nicht Übergang zur Ret. pigmentosa, da das feine netzartige Pigment über den Flecken Anklänge an die Knochenkörperchen der Pigmentosa bietet. Wir sehen einen solchen Fall des gleichzeitigen Vorhandenseins auch im Oeller'schen Atlas publiziert.

Auch im Fall von Lievens (Tab. Nr. 9) sehen wir das Auftreten von Pigment am Fundus. Lievens hält diese Kombination von weißen Herden und Pigment für beweisend für die nahe Verwandtschaft von Ret. punct. alb. und Ret. pigmentosa. Er sieht die Ursache der retinalen Degeneration in hereditären Noxen und anatomisch primär in Veränderungen der Choriocapillaris, die die Funktion des peripheren Neurons der Retina beeinträchtigen. Diese letzte Ansicht wird allerdings, wie schon oben bemerkt, von anderen Seiten stark bestritten.

Der Patient von Healy (Tab. Nr. 10) zeigt ebenfalls deutliche verästelte Pigmentherde in der Gegend des Äquators, entlang den Venen. Auch Healy betont die Verwandschaft mit der Ret. pigmentosa, nur betrifft die Ret. punct. alb. die tiefsten Schichten der Retina. Nach ihm liegt der Erkrankung eine perivaskuläre Degeneration der chorioidealen Endgefäße zugrunde. Dadurch atrophieren die hochdifferenzierten Zellen und werden durch fibröse, hyaline und fettige Elemente ersetzt. Schließlich entstehen durch ungenügende Ernährung sekundäre degenerative Störungen an Netzhaut und Papille.

Im Fall von Derkac (Tab. Nr. 11) sehen wir keine Kombination mit Ret. pigmentosa. Das dichte schwarze Pigment in der Macula, das das zentrale Skotom bedingt, ist Ausdruck einer zentralen Chorioiditis.

Der erste Fall von Lo Russo (Tab. Nr. 12) zeigt keinerlei Besonderheiten.

Im zweiten Fall (Tab. Nr. 13) sind die hellen Herde von Pigmentsäumen umgeben, ein Umstand, der atypisch für die Ret. punct. alb. ist, und der eher bei den Drusen der Glaslamelle gefunden wird. Lo Russo hält den Fall möglicherweise für einen solchen und wirft die Frage auf, ob die Ret. punct. alb. wirklich ganz und gar von den Drusen der Glaslamelle abzutrennen ist.

Trettenero schildert einen an sich typischen Fall (Tab. Nr. 14), der als einzige Besonderheit ein zentrales Skotom aufweist, ohne daß am Fundus entsprechende Veränderungen der Macula zu finden wären.

Der Patient von Scotti (Tab. Nr. 15) scheint wieder einen Übergang von sogenannter Ret. punct. alb. in Ret. pigmentosa darzubieten. Es besteht Blutsverwandtschaft der Eltern. Scotti gab bei Gelegenheit der Beschreibung dieses Falles eine Übersicht aller früher veröffentlichten Fälle, allerdings mit nicht ganz ausführlichen Angaben.

Die beiden Fälle von Pillat (Tab. Nr. 16 u. 17) werden von ihm selbst direkt als Auftreten von Ret. punct. alb. und typischer Ret. pigmentosa hervorgehoben. Der zweite Fall zeigt das für Ret. pigmentosa typische Ringskotom. Beide Patienten stehen im mittleren Alter, wir wissen aber nicht, wie lange die Erkrankung schon besteht.

Der Fall von Appelman (Tab. Nr. 18) bietet keine Besonderheiten.

Bei Marshall (Tab. Nr. 19) muß man außer den Störungen durch die Ret. punct. alb. noch eine entzündliche Veränderung der Retina annehmen, denn er macht die Angabe, daß der stark herabgesetzte Visus sich nach Entfernung schlechter Zähne gebessert hat. Bei einer reinen degenerativen Veränderung der Retina würde das ja nicht der Fall sein.

Atkinson schildert zwei Fälle (Tab. Nr. 20 u. 21), bei denen nach drei Jahren die typischen Fundusherde wieder völlig verschwunden waren. Dieses ist eine sehr selten gemachte Angabe. Wir finden sie noch in einem Fall von Gradle 1907 und bei Nettleship (s. o.).

Milner schildert in seiner Arbeit vier Fälle, nämlich zwei von Ret. punct. alb. (Tab. Nr. 22 u. 23) und zwei von Ret. pigmentosa, die schon oben angeführt sind. In zweien dieser Fälle besteht Blutsverwandtschaft der Eltern.

Dasselbe ist bei dem Patienten von Vito (Tab. Nr. 24) der Fall. Sonst sehen wir bei ihm nichts Besonderes, außer dem Auftreten kleiner, aber nicht verästelter Pigmentfleckchen in den peripheren Teilen der Retina.

Im Fall von Huber (Tab. Nr. 25) finden wir die Angabe, daß die Retinalgefäße an einigen wenigen Stellen durch die Herde hindurch zu ziehen scheinen, während sie an andern deutlich über sie hinweg laufen, wie es zum Bilde der Ret. punct. alb. gehört. Die Herde scheinen also in diesem Fall bis in eine höher gelegene Schicht der Retina hinauf zu reichen. Es besteht außerdem eine Chorioretinitis centralis mit zentralem Skotom.

Amemiya und Akiya veröffentlichen einen typischen Fall (Tab. Nr. 26) und geben in ihrer Arbeit gleichzeitig eine Übersicht über 15 bisher in Japan publizierten Fälle.

Der letzte veröffentlichte Fall (Tab. Nr. 27), derjenige von Henderson, ist ein 17jähriges Mädchen, das außer dem concentrisch eingeengten Gesichtsfeld ein ringförmiges Skotom hat. Der Hintergrund ergab zunächst einen absolut normalen Befund. Besserung der Beschwerden nach ½ Jahr. Nach 2 Jahren trat eine Schwangerschaft ein. Im 3. Monat verengte sich das Gesichtsfeld wiederum, am Fundus traten jetzt weiße Fleckchen auf, die sich jedoch im Verlauf der letzten Monate der Gravidität in pigmentierte Flecke umwandelten. Nach der Entbindung trat keine weitere Verschlechterung ein. Inwieweit die Gravidität als auslösender Faktor zu betrachten ist, vermag man nicht zu entscheiden. Sicher ist wohl, daß das Leiden schon vorher bestand, da die Beschwerden schon vorher aufgetreten waren. Auch in diesem Fall dürfte es sich wohl von vornherein um eine Ret. pigmentosa gehandelt haben, bei der nur die Pigmentierung selbst sehr spät eintrat. Der Fall bildet somit ein Analogon zu dem zweiten Fall von Nettelship und dem Fall von Scotti. —

Nach dem Charakter des Leidens ist die Prognose naturgemäß ungünstig. Es handelt sich um unaufhaltsam fortschreitende degenerative Vorgänge. Nur in sehr seltenen Fällen tritt ein Stillstand der Krankheit ein, ohne daß man eine Erklärung dafür finden könnte.

Die Therapie ist machtlos. Es wird von manchen Seiten Schonung der Augen vor zu hellem Licht empfohlen, und demgemäß werden Schutzbrillen verordnet.

Man hat auch Versuche mit Strychnininjektionen in die Haut der Schläfen gemacht, von der Vorstellung ausgehend, daß es sich um eine im Nervensystem wurzelnde Erkrankung handele. In letzterer Zeit versucht man, eine Besserung durch gefäßerweiternde Mittel, wie retrobulbäre Atropininjektionen, zu erzielen, indem man so eine bessere Ernährung der Netzhautschichten herbeiführt.

Alle diese Versuche haben aber kein überzeugendes Resultat gezeitigt, und wir haben bis heute kein Mittel, die Krankheit zu heilen oder auch nur zum Stillstand zu bringen.

Es handelt sich in unserem Fall also um eine jetzt 30jährige Patientin, bei der das Leiden seit etwa 20 Jahren besteht. Die Eltern sind nicht blutsverwandt. Leider war es trotz größter Bemühungen nicht möglich, Angehörige der Patientin zu untersuchen. Nach ihren Angaben besteht keine ähnliche Erkrankung in der Familie.

Das Leiden ist jetzt so weit fortgeschritten, daß der Visus nur noch re. 0,5/24, li 0,3/24 beträgt. Die Gesichtsfelder sind bis auf 10° eingeengt. Es besteht Hemeralopie. Die interne und neurologische Untersuchung ergeben keinerlei Befund. Die Wa.-Reaktion ist negativ.

Der Fundus zeigt in seiner ganzen Ausdehnung massenhaft verwaschene, gelblich-weiße Herdchen, die in oder hinter den tiefsten Netzhautschichten liegen. Das Pigmentepithel ist gut durchsichtig, nirgends sind Pigmentwucherungen vorhanden. Die Papillen zeigen eine nicht randständige, mäßig tiefe Exkavation. Die Netzhautarterien sind stark verengt. Das Aderhautgefäßsystem ist besonders in manchen Bezirken deutlich sichtbar und zeigt starke Sklerose der Gefäßwandungen.

Alles das sind typische Befunde für eine reine Retinitis punctata albescens, mit der wir es in unserem Falle zu tun haben. —

Zum Schluß möchte ich nicht versäumen, Herrn Professor Löhlein, in dessen Klinik ich diese Arbeit schreiben durfte, herzlichst für die Überlassung des Themas und Fräulein Dr. Gaedertz für die gütige Förderung der Arbeit zu danken.

Autor	Blutsverw. d. Eltern	Alter Geschl.	Erkr. d. Familie	Hemeralopie	Visus	Gesichtsfeld	Farbensinn
1) Tyson 1912		36 m.		−			
2) Tyson 1912		35 w.		+			
3) Diem 1914	−	18 w.	Vater u. Onkel Ret. pigm.	−	R. 6/13 L. 6/18	Oben etwas eingeengt	normal
4) Fleischer 1914	−		−	+	5/36 − 5/60	Auf 10 − 20° eingeengt	normal
5) Nettleship 1914		1) 19 w. 2) 46		+	gut		
6) Nettleship 1914		1) 39 m. 2) 47	Eine Schwester krank (s. Nr. 7)	+	gut		
7) Nettleship 1914		w.	Ein Bruder krank	+	15/20	Hell normal Dunkel eng	
8) Wölfflin 1919	−	60 m.	−	+	R. Fing. in 5 m. L. 5/24	Hell normal Dunkel eng	herabgesetzt
9) Lievens 1921	−	20 m.	Ein Bruder hemeralop.	+			
10) Healy 1921		23 m.	Mutter u. Bruder dasselbe Leiden	+	5/12	Eingeengt	
11) Derkac 1924		25 w.			Handbew. in 3 m.	Konztr. eingeengt Zentr. Skot.	normal
12) Lo Russo 1926	−		−	+		Konzentr. eingeengt	
13) Lo Russo 1926	−		−	+		Konzentr. eingeengt	

	Autor	Blutsverw. d. Eltern	Alter Geschl.	Erkr. d. Familie	Hemeralopie	Visus	Gesichtsfeld	Farbensinn
14)	Trettenero 1927	—	20 w.	—	+	3/10	Konztr. eingeengt Zentr. Skot.	
15)	Scotti 1929	+	1) 21 m. 2) 25	—	+	R. 0,6 L. 1/20 — 1/10	Eingeengt	leicht herabgesetzt
16)	Pillat 1930	—	mittl. Alter m.	Mutter dasselbe Leiden		R. 6/10 L. 6/15	Zentr. Skot.	farbenblind
17)	Pillat 1930		mittl. Alter m.	—		R. 6/30 L. 6/60	Ringskotom	
18)	Appelmann 1931			—	+	6/9	Konzentr. eingeengt	
19)	Marshall 1932					stark herabgesetzt		
20)	Atkinson 1933		Jugendl. m.			herabgesetzt		
21)	Atkinson 1933		Jugendl. w.			herabgesetzt		
22)	Milner 1933	—	22 w.	Mutter Ret. pigm.	+	6/6	Konzentr. eingeengt	
23)	Milner 1933	+	13 m.	Schwester Ret. pigm.		6/12	Auf 10° eingeengt	
24)	Vito 1934	+	25 m.		+	2/3	Hell normal Dunkel eingeengt	Hell normal Dunkel herabges.
25)	Huber 1935	—	35 m.	—	+	herabgesetzt	Konztr. eingeengt Zentr. Skot.	normal
26)	Amemiya u. Akiya 1935		17 m.		+	herabgesetzt	Konzentr. eingeengt	herabgesetzt
27)	Henderson 1935	—	17 w.	—	+		Konztr. eingeengt Ringskotom	

Augenhintergrunds-Befund

1. Pap. blaß, Art. eng, Venen o. B. Zahlreiche kleine helle punktförm. Fleckchen, in der Peripherie einige kleine Pigmentherde.
2. Bis dicht an d. Pap. u. Macula weiße Punkte, in der Peripherie größere weiße Herde.
3. Pap. rosig, mit schmalem Pigmentsaum, Gefäße o. B. Um d. Macula ringförm. hellgesprenkelte Zone von gelbweißen matten Fleckchen, die weit hinter d. Netzhautgef. liegen. (Gleichzeitig Ret. pigm. sine pigm. vorhanden.)
4. Pap. gelbl. blaß, Art. eng. In d. Äquatorgegend massenhaft verwaschene weiße Herdchen in den tiefen Netzhautschichten.
5. 1. Untersuchung: Pap. blaß, Art. eng, weiße Fleckchen am ganzen Fundus.
   2. Untersuchung: Befund unverändert.
6. 1. Untersuchung: Pap. blaß, Gefäße normal, weiße Flecke am ganzen Fundus.
   2. Untersuchung: Weiße Flecke verschwunden! Am Äquator Pigmentepithel granuliert. 3 kleine knochenkörperchen-artige Pigmentflecke. Chorioidealgef. sklerosiert. Vielleicht Choriocapillaris zerstört?
7. Pap. unscharf, Art. eng. Unzählige kleine weiße Flecke am Fundus, Pigmentepithel in d. Peripherie granuliert, nirgends Pigmentflecke.
8. Pap. blaß, zwischen Pap. u. Macula zahlreiche scharf begr. weißgelbl. Flecke in tiefen Netzhautschichten, weit hinter d. Gef. Über d. Flecken spinnwebförm. Pigm., in d. Peripherie keine Fleckchen, aber streifenförm. Pigment.
9. Pap. temp. wachsartig, Art. eng. Am ganzen Fundus perlhuhnähnl. weiße Flecke hinter d. Netzhaut auf d. Aderhautgef. In d. Peripherie Pigmentketten an d. Gef.
10. Pap. grau, excaviert, Gef. eng. Hunderte von weißgelbl. opaken Fleckchen bis 1,5 mm Durchm. in d. tiefsten Schichten d. Netzhaut oder in d. Glashaut gelegen. Am Äquator entlang d. Venen 4—5 verästelte Pigmentherde.
11. Hellgelbe Flecke in Form eines Kreises mit Radius v. 3 Pap. Durchm. um d. Pap. angeordnet. An d. Pap. Flecke größer u. dichter, peripher fein u. isoliert. In d. Macula dichtes schwarzes Pigm. in ovaler Scheibenform, unscharf begr.
12. Typische helle Fleckchen am ganzen Fundus.
13. Typische helle Fleckchen, die von schwarzen Pigmentsäumen umgeben sind.

Augenhintergrunds-Befund

14. Pap. blaß, Gef. eng, Macula o. B. In d. Peripherie weiße scharf begr. Flecke in Linien- u. Traubenform, unter d. Gefäßen. Kleine Pigmentklümpchen. Stellenweise Atrophie der Chorioides.

15. 1. Untersuchung: Pap. o. B., Art. eng. Unregelmäßig geformte glänzend weiße Flecke unter d. Netzhautgef. Netzhaut graubraun, Aderhautatrophie.
2. Untersuchung: In d. Peripherie zahlreiche Pigmentherde, ähnl. d. Ret. pigm.

16. Pap. o. B., Gef. eng, Honigwabenmacula. Weiße Flecke weit hinter d. Gef., aber vor d. Chorioidea. Choriocapillaris atrophisch. (Gleichzeitig Ret. pigm. vorhanden.)

17. Befund gleicht genau dem vorigen Fall.

18. Pap. o. B. Gefäße normal, Macula o. B Getäfelter Fundus. Tief in d. Netzhaut Schwärme von weißen Punkten hinter d. Gefäßen. Keinerlei Pigmentierung.

19. Pap. blaß, Gef. eng. Typische weiße Herde über dem ganzen Fundus. (Wahrscheinlich daneben noch andere retinitische Veränderungen vorhanden.)

20. Typische weiße Fleckchen, die nach drei Jahren verschwanden!

21. Typische weiße Fleckchen, die nach drei Jahren verschwanden!

22. Pap. o. B., Gefäße normal. Kleine weißliche Flecke über dem ganzen Fundus.

23. Pap. o. B. Gefäße normal. Gelblich-weiße Flecke über dem ganzen Fundus.

24. Pap. o. B. Gef. normal. Zahlreiche weiße runde, nicht glänzende Fleckchen, stecknadelkopfgroß, in d. Nähe größerer Gefäße. In d. Peripherie Retina stellenweise atrophisch, teils hellgelb, teils pigmentiert.

25. Dichte weiße, scharf begr. Herde, besonders perimacular. Gefäße ziehen teilweise über d. Herde weg, teilweise durch sie hindurch. (Außerdem re. Chorioretinitis centralis vorhanden.)

26. Eigentümliche helle Pünktchen am ganzen Fundus, mit Ausnahme der Umgebung von Macula und Papille.

27. Kleine weiße Fleckchen am ganzen Fundus, die sich später in pigmentierte Flecke umwandeln.

LITERATUR.

1) Adrogué: Ein Fall von Ret. pigmentosa ohne Pigment, Prensa med. Argentina 9, 34, 1923. ref. Zbl. 11, 509, 1924.

2) Amemiya u. Akiya: Beiträge zur sogenannten Ret. punct. alb. nebst einigen Bemerkungen über die idiopathische Hemeralopie mit dem weißpunktierten Fundus, Zbl. 32, 236, 1935.

3) Appelman: Ret. punct. alb., Arch. of Ophthalmology, 3, 755, 1930.

4) Atkinson: Ret. punct. alb. Report of two cases, in which the dols dissappeared, Arch. of Ophth. 8, 409, 1932.

5) Bender: Ret. pigm. sine pigm., Klin. M. f. A. 87, 826, 1931. Sitzungsbericht d. Vereinigung mitteld. Augenärzte.

6) Carruthers: Ret. pigm. sine pigm., Jahresberichte 45. 3, 628, 1916.

7) Deerkac: Zentrale Chorioiditis mit Ret. punct. alb. Annal. d'oculist. 161, Nr. 1, 1924.

8) Diem: Ret. punct. alb. et. pigm. Kl. M. f. A. 53. 2, 371, 1914.

9) Dimmer: Der Augenspiegel, Leipzig 1921.

10) Fleischer: Über Ret. punct. alb., Kl. M. f. A. 53. 2, 433, 1914. Sitzungsbericht d. Vereinigung württemberg. Augenärzte.

11) Fuchs: Über zwei der Ret. pigm. verwandte Krankheiten Ret. punct. alb. u. Atrophia gyrata chorioideae et retinae. Arch. für Augenheilkunde. 32, 111, 1896.

12) Gebb: Zur Kasuistik der Ret. pigm. sine pigm., Archiv für Augenheilkunde 64, 204, 1904.

13) Gradle: Punctate form of retinitis, Kl. M. f. A. 44. 1, 539, 1906. Internat. med. Kongreßbericht Lissabon.

14) Healy: Ret. punct. alb. British Journ. of Ophth. 5, 1, 1921.

15) Henderson: Ret. punct. alb. u. Ret. pigm., hervorgerufen durch Schwangerschaft. Arch. of Ophth. 11, 763, 1934.

16) Huber: Ret. punct. alb. mit Übergreifen auf die Foveae, Rev. med. del. Rosario 24, 1934. ref. Zbl. 32, 427, 1935.

17) Lauber: Die sogenannte Ret. punct. alb. Kl. M. f. A. 48. 1, 133, 1910.

18) Leber: Krankheiten der Netzhaut, Graefe-Saemisch: Handb. der ges. Augenheilk. VII. Band.
19) Ders.: Über anormale Formen der Ret. pigm., Graefes Archiv für Ophth. 17, 314, 1871.
20) Lievens: Chorio-rétinite albescente ponctuée et pigmentaire, Annal. d'oculist. 158, Nr. 11, 829, 1921.
21) Lo Russo: Klinischer Beitrag zur Ret. punct. alb., Annali di ottalm. e clin. oculist. 53, H. 5/6, 1925. ref. Zbl. 15, 526, 1926.
22) Marshall: Ret. punct. alb., Proc. roy. Soc. of Med. 25, 687, 1932. ref. Zbl. 27, 494, 1932.
23) Milner: Ret. pigm. and Ret. punct. alb., Brit. Journal of Ophth. 16, 418, 1932.
24) Mooren: Ophthalmologische Wirksamkeit, 1882.
25) Nettleship: A note of the progress of some cases of ret. pigm. sine pigm. and of ret. punct. alb., Royal London ophth. Hospital reports, Bd. 19, H. 2, 1914.
26) Oeller: Atlas seltener ophthalmoskopischer Befunde, Wiesbaden, 1900.
27) Pillat: Tapetoretinal degeneration of the central fundus region. A combination of ret. pigm. centralis and ret. punct. alb., Americ. Journal of Ophth. 13, 1, 1930. ref. Zbl. 23, 218, 1930.
28) Qurin: Über Ret. punct. alb, Kl. M. f. A. 42, 2, 19, 1904.
29) Schieck u. Brückner: Kurzes Handbuch der Ophthalmologie, Springer, Berlin 1930.
30) Scotti: Su di un caso di retiniti puntata albescente, Klinischer und Literaturbeitrag, Annali ottalm. 57, 45, 1929. ref. Zbl. 21, 522, 1929.
31) Shoemaker: Ein Fall von Ret. pigm. sine pigm., Americ. Journal of Ophth. 29, 36, 1912.
32) Trettenero: Atypischer Fall von Ret. punct. alb., Annali ottalm. 54, H. 12, 1926, ref. Zbl. 18, 63, 1927.
33) Tyson: Zwei Fälle von Ret. punct. alb., Arch. of Ophthalmology 41, 512, 1912, ref. Jahresberichte 43, 833, 1912.
34) Valentine: Nightblindness, Ret. pigm. sine pigm., Proc. of the royal Soc. of Med. 16, 7, 1923, ref. Zbl. 11, 296, 1924.
35) Vito: Considerazione cliniche sopra un caso di retinite puntata albescente, ref. Zbl. 31, 92, 1934.
36) Wölfflin: Über die Beziehungen der Ret. punct. alb. zur sogenannten tröpfchenförmigen Aderhautentzündung (Nettleship). Kl. M. f. A. 62, 456, 1919.

Lebenslauf

Am 16. Juli 1909 wurde ich als Tochter des Kaufmanns Siegfried L e w i n und seiner Frau Betty, geb. Lessheim, in Berlin geboren. Ich besuchte das Sophien-Lyzeum und anschließend die II. Städtische Studienanstalt zu Berlin, die ich am 1. April 1928 mit dem Reifezeugnis verließ.

Das medizinische Studium begann ich in Berlin und bestand im Juli 1930 daselbst das Physikum. Das erste klinische Semester verbrachte ich in Göttingen, und anschließend daran studierte ich die restlichen fünf Semester wieder an der Friedrich-Wilhelms-Universität Berlin. Während der Semesterferien famulierte ich in den verschiedensten Berliner Kliniken. Am 24. März 1934 beendete ich mein Staatsexamen mit dem Prädikat „Gut".

Ich hatte dann Gelegenheit, mein praktisches Jahr an der Berliner Universitäts-Augenklinik am 1. April 1934 zu beginnen, wo ich zwei Monate tätig war. Die nächsten sieben Monate, bis zum 31. Dezember, arbeitete ich auf der Inneren Station des Krankenhauses der Jüdischen Gemeinde zu Berlin, um dann am 1. Januar 1935 in die Universitäts-Augenklinik zurückzukehren. Dort beendete ich die vorgeschriebene Medizinalpraktikantenzeit am 31. März 1935.

Seitdem bemühe ich mich, mich als Hospitantin am Jüdischen Krankenhaus weiter auszubilden.